

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

284

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Jayavanty-Bachu GUJAR

Née le 5 Avril 1917, à Bombay (Indes)

Présentée et soutenue publiquement le ... 9 JUIL. 1942 ... 19 ..

**À propos d'un kyste épidermoïde
térébrant du crâne
revêtant l'allure clinique
de la maladie de Schuller-Christian**

Président M. LENORMANT, Professeur.

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, Rue Deparcieux, 29.

1942

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat: **GUJAR.**

Prénoms: **Jayavanty-Bachu.**

Date de la soutenance: _____

Numéro d'ordre: _____

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

GUJAR (Jayavanti-Bachu). —
A propos d'un kyste épidermoïde térébrant du crâne revêtant l'allure clinique de la maladie de Schuller-Christian.
— Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 76 p., 5 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°)

GUJAR (Jayavanty-Bachu). —
A propos d'un kyste épidermoïde térébrant du crâne revêtant l'allure clinique de la maladie de Schuller-Christian.
— Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 76 p., 5 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°)

GUJAR (Jayavanty-Bachu). —
A propos d'un kyste épidermoïde térébrant du crâne revêtant l'allure clinique de la maladie de Schuller-Christian.
— Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 76 p., 5 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°)

GUJAR (Jayavanty-Bachu) —
A propos d'un kyste épidermoïde térébrant du crâne revêtant l'allure clinique de la maladie de Schuller-Christian.
— Paris, Imp. R. Foulon, 1942, in-8°, 76 p., 5 fig.

(Thèse Médec. (Et.), Paris 1942, N°)

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1942

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jayavanty-Bachu GUJAR

Née le 5 Avril 1917, à Bombay (Indes)

Présentée et soutenue publiquement le 19

**A propos d'un kyste épidermoïde
térébrant du crâne
revêtant l'allure clinique
de la maladie de Schuller-Christian**

Président M. LENORMANT, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1942



I. — PROFESSEURS

LE DOYEN BAUDOUIN

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	GASTINEL.
Parasitologie et histoire naturelle médicale ..	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	N...
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	DUVOIR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie ..	Henri BENARD.
Pathologie expérimentale comparée	CHIRAY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	HARVIER.
	P.-VALLERY-RADOT.
	CATHALA.
	Robert DEBRE.
Hygiène et clinique de la première enfance ..	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies	GUILLAIN.
de l'encéphale	LEMIERRE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	CADENAT.
Clinique des maladies du système nerveux	GOSSET.
Cliniques des maladies infectieuses	LENORMANT.
Clinique chirurgicale	MONDOR.
	VELTER.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	LEVY-SOLAL.
	PORTES.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ..	LEVEUF.
Clinique thérapeutique médicale	LOEPER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	BROCQ.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	DONZELOT.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	DOGNON.
	GIROUD.
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	JAYLE.
	JOANNON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		
AMELINE	Pathologie	chirurgicale.
BARIETY	Pathologie	médicale.
BERNARD Etienne.	Pathologie	médicale.
BESANÇON Justin.	Hydrologie.	
BONNET	Bactériologie	
BOULIN	Pathologie	médicale.
BROUET	Pathologie	médicale.
BULLIARD	Histologie.	
CACHERA	Pathologie	médicale.
CORDIER	Anatomie.	
COSTE	Pathologie	médicale.
COUVELAIRE (Roger)	Urologie.	
DELARUE	Anatomie	pathologique.
DELAY	Pathologie	médicale.
DESGREZ (H.)	Physique.	
DESOILLE	— Médecine légale.	
DIGONNET	Obstétrique.	
DOGNON	Physique.	
FÈVRE	Pathologie	chirurgicale.
FUNCK-BRENTANO	Pathologie	chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	
GARCIN	Pathologie	médicale.
Mlle GAUTHIER-		
VILLARS	Anatomie	pathologique.
DE GENNES	Pathologie	médicale.

MM.		
HAGUENAU	Pathologie	médicale.
LACOMME	Obstétrique.	
LANTUEJOUL	Obstétrique.	
LAVIER	— Parasitologie.	
LÉLONG	Pathologie	médicale.
LEMAIRE	Pathologie	expérimentale.
LENEGRE	— Pathologie	médicale.
Mlle J. LEVY	Pharmacologie.	
MARCHAL	Pathologie	médicale.
MENEGAUX	Pathologie	chirurgicale.
MOLLARET	Pathologie	médicale.
MOUQUIN	Pathologie	médicale.
PATEL	Pathologie	chirurgicale.
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie	chirurgicale.
RENARD	Ophthalmologie.	
RICHET	Physiologie.	
SENEQUE	Pathologie	chirurgicale.
SICARD	Pathologie	chirurgicale.
SOULIE	Pathologie	médicale.
SUREAU	Obstétrique.	
TURPIN	Pathologie	médicale.
WILMOTH	Pathologie	chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		
ALGLAVE	Pathologie	chirurgicale.
CHAILLEY-BERT ..	Physiologie.	
GUENIOT	Obstétrique.	
HEITZ-BOYER	Pathologie	chirurgicale.

MM.		
HUGUENIN	Anatomie	Pathologique.
LE LORIER	— Obstétrique.	
NEVEU-LEMAIRE ..	Parasitologie.	
PIEDELIEVRE ...	Médecine légale.	
VAUDESCAL	Obstétrique.	

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgi- cale.
BRULE		GATELLIER ...	
CHABROL		de GAUDART	
CHEVALLIER .		d'ALLAINES .	
LAROCHE Guy		MOULONGUET .	
LIAN		MOURE	
MOREAU			
SEZARY			

MM.	
ECALLE	} Clinique obstétricale.
VIGNES	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
DECHAUME	Stomatologie.
N... ..	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les options émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PERE

A MA MERE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Chirurgien de l'Hôpital Cochin

Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait l'honneur de
présider cette thèse.*

*En témoignage de notre pro-
fond respect.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MAY

Médecin de l'Hôpital Tenon

*Qui a inspiré ce travail.
En hommage de notre respec-
tueuse gratitude.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

STAGE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT.

MONSIEUR LE DOCTEUR BRECHOT.

EXTERNAT :

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MOREAU

Agrégé de Pathologie Médicale
Médecin de l'Hôpital Bicêtre
Chevalier de la Légion d'Honneur

*En reconnaissance pour le
précieux enseignement qui nous
a été donné.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEVY-SOLAL.

MONSIEUR LE DOCTEUR MILHIT.

MONSIEUR LE PROFESSEUR TROISIÈRE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BRUMPT.

MADemoiselle LE PROFESSEUR AGREGÉ

GAUTHIER-VILLARS.

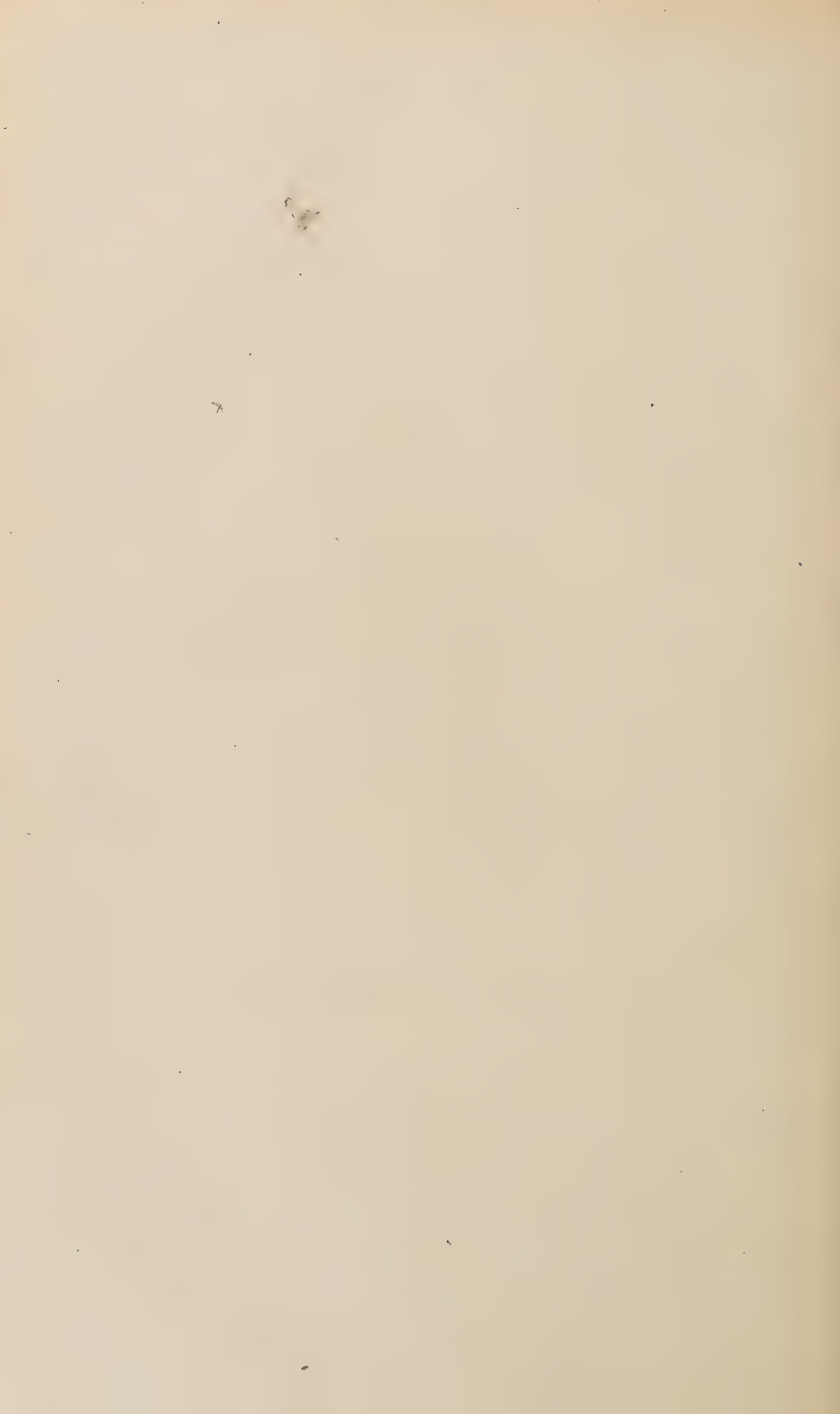
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGÉ BROUET.

MONSIEUR LE DOCTEUR CHIGOT.

MONSIEUR LE DOCTEUR MILLIEZ.

MONSIEUR LE DOCTEUR WOLFROM.

MONSIEUR LE DOCTEUR C. DEBRAY.



KYSTE EPIDERMOIDE TEREBRANT DU CRANE REVETANT L'ALLURE CLINIQUE D'UNE MALADIE DE SCHULLER-CHRISTIAN

Le malade dont nous rapportons l'observation a été suivi depuis de longues années et considéré comme un cas absolument typique de cette curieuse et très rare affection qui est la maladie de Schuller-Christian.

Tout d'abord, c'est fort incidemment que l'on a été amené à poser ce diagnostic. En effet, en 1934, ce malade, alors âgé de 54 ans, est hospitalisé dans le service du Docteur BAZY à l'occasion d'un épisode douloureux tout à fait indépendant du syndrome qui nous intéresse.

La crise douloureuse siégeant dans la fosse iliaque droite fait penser à une appendicite aiguë. Cependant l'examen ne montre que peu de chose et l'intervention est remise. Bientôt tout rentre dans l'ordre mais on découvre par hasard l'existence d'une petite tuméfaction crânienne, régulière, de forme ovoïde, à grand axe, antéro-postérieure, couvrant la région temporo-pariétale droite, mesurant environ 8 cm. sur 5 cm. et bom-

bant sous les téguments qui sont parfaitement normaux. Lorsqu'on palpe cette tumeur, on note qu'elle est uniformément molle, donne parfois la sensation d'une pseudo-fluctuation, mais pas de battements, pas d'impulsion à la toux, pas de réductibilité. Cependant la pression sur la tumeur étant maintenue, on voit une légère protusion de l'œil droit hors de l'orbite.

Immédiatement sous la tuméfaction on n'atteint pas de contact osseux, mais à sa périphérie le doigt retrouve un bord osseux net et tranchant, taillé à pic. D'autre part, on remarque du même côté une saillie discrète de l'œil qui est également abaissé.

Le reste de l'examen demeure négatif. A ce moment plusieurs diagnostics se sont posés: tout d'abord la spécificité, qu'on écarte rapidement, les recherches humorales étant négatives, une tuberculose crânienne, une ostéomyélite, une tumeur maligne.

L'examen ophtalmologique pratiqué par Messieurs COUTELA et BONHOMME montre une exophtalmie droite réductible, c'est-à-dire que la pression de l'œil détermine une augmentation de volume de la tumeur crânienne qui fait hernie à travers la perte de substance. Mais la mobilité, les réflexes photo-moteurs, la convergence et le fond d'œil sont normaux. L'acuité visuelle est de + 2 D.

La radiographie crânienne met en évidence une extraordinaire perte de substance crânienne qui

s'étend sur une partie du frontal, du temporal et l'os pariétal droits. Ces os sont véritablement rongés et il ne persiste qu'une énorme lacune crânienne de la di-



mension d'une paume de main. Les bords paraissent régulièrement découpés, polycycliques, nets, faisant penser à des érosions successives de la taille d'une

petite noix qui auraient conflué pour donner finalement cette énorme lacune cranienne.

En dehors de cette perte de substance qui revêt l'aspect d'un important volet de trépanation, on ne trouve aucune modification des autres éléments craniens: pas d'anomalie de la selle turcique, aucun signe d'hypertension intra-cranienne, pas le processus de décalcification ou de densification en un point quelconque du crâne.

En présence de ces trois importants symptômes : lacune cranienne sans étiologie nette, de cette exophthalmie réductible, tuméfaction superficielle qui paraît avoir érodé de l'intérieur toute la surface osseuse qui la recouvrait et qui doit vraisemblablement se prolonger à l'intérieur du crâne vers la base expliquant ainsi la protusion du globe oculaire droit). après avoir éliminé les différentes affections vues plus haut. on s'arrête au diagnostic de maladie de Schuller-Christian.

Dès lors, on s'efforce de rechercher chez ce malade tous les tests pouvant déceler une modification quelconque du métabolisme des lipides et du métabolisme en général. On pratique donc :

Lipides totaux: 12 gr. 20.

Cholestérol libre: 0 gr. 50.

Cholestérol estérifié: 2 gr. 78.

Cholestérol total: 3 gr. 28.

Lipides phosphorés: 2 gr. 30.

Acides gras: 5 gr. 80.

Lécithine = 0,70

Cholestérol

Glycémie: 1 gr. 20.

Matières protéïques:

Sérine + globuline: 67 gr. 10.

Sérine: 53 gr. 15.

Globuline: 13 gr. 95.

Sérine

Globuline: 0,26.

Une ponction de la tumeur est proposée dans l'espoir de ramener quelques grosses cellules spumeuses gorgées de graisse et surtout de cholestérine telles qu'on les rencontre dans la madraie de Schuller-Christian, mais elle est refusée par le malade qui sort bientôt de l'hôpital.

Six ans après, c'est-à-dire en 1940, il est de nouveau hospitalisé cette fois à Tenon dans le service du Docteur MAY. A son entrée à l'hôpital, deux ordres de phénomènes de nature très différente se manifestent. D'une part un syndrome de néoplasie du rectum avec métastases pulmonaires ayant entraîné la mort du malade, d'autre part, des signes céphaliques presque exactement superposables à ceux décrits par Monsieur BAZY.

Tout d'abord les signes de néoplasie, la diarrhée

fréquente, s'accompagne de phénomènes douloureux, une chute rapide de l'état général, gros amaigrissement et déshydratation.

Le toucher rectal et la rectoscopie montrent sur la face postérieure et latérale du canal rectal, au-dessus du sphincter une ulcération volumineuse aux bords friables, évasés, saignants, non mobile et non douloureuse.

La radiographie pulmonaire montre des noyaux métastatiques donnant l'image typique de « lâcher de ballons » dans les deux champs pulmonaires, noyaux de la taille d'une noisette, arrondis et bien limités au nombre de 5 à 6.

Le deuxième syndrome présenté par le malade est constitué par l'existence de la tuméfaction du cuir chevelu qui a peut-être un peu diminué de taille, d'une lacune crânienne et d'une exophtalmie.

La palpation de la tumeur donne une sensation de rénitence mais surtout on retrouve les contours osseux de l'énorme lacune, contours réguliers, nets, tranchants, découpés à l'emporte pièce, alors que le reste du crâne est parfaitement normal.

La pression sur la surface de la tumeur ne détermine aucune protusion de l'œil. La percussion montre qu'elle est uniformément molle. Enfin aucun trouble fonctionnel ou neurologique sinon une céphalée frontale qui reste discrète, mais pas le moindre phénomène paralytique.

La radiologie crânienne est en tous points comparable à celle pratiquée six ans auparavant. Une ponction de la tumeur est refusée par le malade.

Une série d'examens de laboratoire sont effectués et montre :

Lipides totaux: 6 gr. 25.

Cholestérol: 1 gr. 50.

Albumines totales : 54 gr. 74.

Sérine: 28 gr. 60.

Globuline: 26 gr. 15.

S
—— : 1,09.
G

Numération globulaire: 2.200.000.

V. G. : 1/3. B. W. négatif.

Examen parasitaire des selles : négatif.

L'examen ophtalmologique pratiqué par Monsieur VOISIN montre une musculature normale, des réflexes normaux, pas de stase, mais une réductibilité du globe oculaire.

L'état général décline rapidement, bientôt apparaît une adénopathie inguinale suppurée du côté droit et une fistule pyo-stercorale dont l'autopsie montre le siège sur le grêle; enfin la mort survient le 22 novembre 1940.

Autopsie. — Dans la région pariétale droite correspondante à l'image de craniectomie, la peau est adhérente et fine. La tumeur est séparée de la peau

par une membrane épaisse et résistante, adhérente à l'os (sur les bords de la trépanation) qui semble correspondre à l'épicrâne. La tumeur n'est pas adhérente à cette membrane. Elle a la dimension d'un poing, formée d'une masse blanc grisâtre, non hémorragique, molle avec des petits fragments un peu plus résistants. Pas d'adhérence à l'os sur les bords de la lacune.

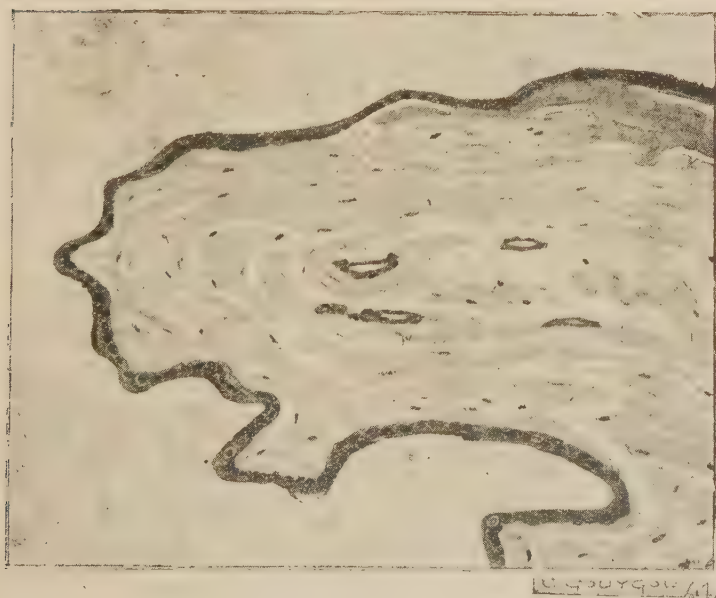
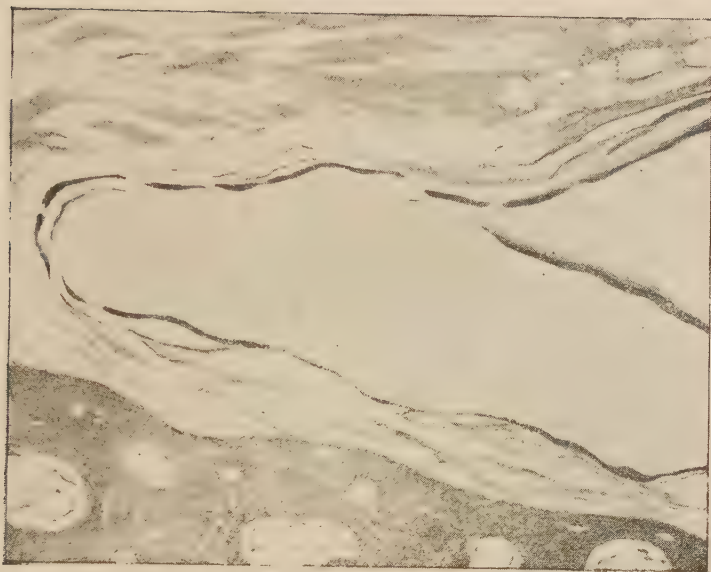
Les bords de la trépanation ont une forme régulière, polycyclique, sans zone d'envahissement apparent. Dans la profondeur, la tumeur repousse dure-mère et cerveau.

Après curage de la tumeur, il existe une excavation entre la paroi et la dure-mère de 10 cm. dans la plus grande longueur et de 5 cm. de largeur et de profondeur.

La dure-mère est jaunâtre, plus foncée que dans la zone normale et ne paraît pas envahie. Sur sa face externe quelques petits fragments osseux sont adhérents. En haut, la tumeur s'étend jusqu'à 5 cm. de la ligne médiane environ; en avant elle intéresse le frontal, en arrière elle gagne le temporal, en bas elle descend jusqu'à la base du crâne; le bord postérieur du frontal au niveau de la fente sphénoïdale était érodé.

La selle turcique est franchement élargie, la lame quadrilatère a disparu.

L'examen macroscopique de la tumeur montre une masse volumineuse d'environ 8 à 9 cm. de diamètre,



molle, de coloration blanc grisâtre, nacré par endroits, jaunâtre en d'autres.

A la coupe, on perçoit une capsule mince entourant une substance grisâtre friable.

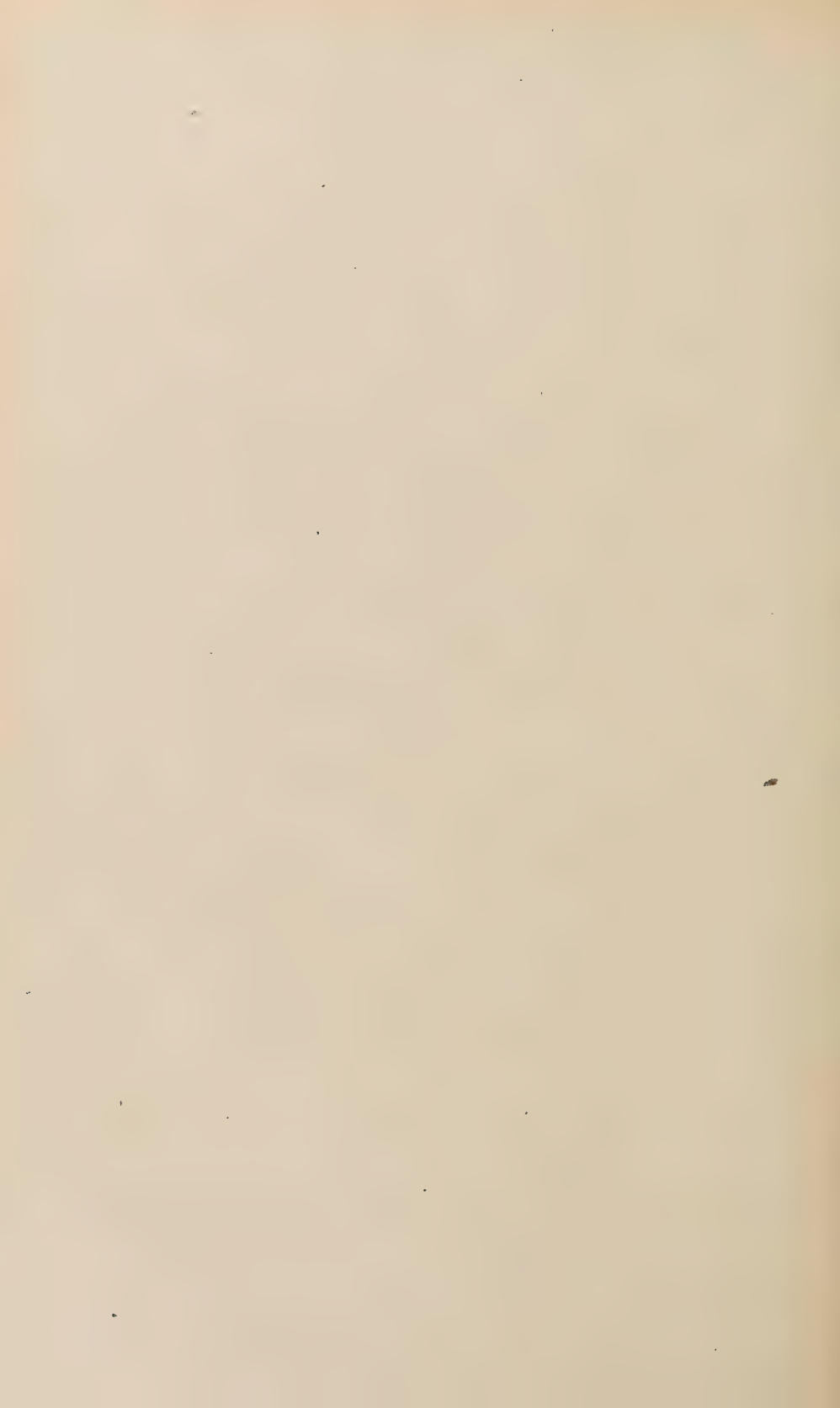


L'examen anatomo-pathologique pratiqué par Mademoiselle Gauthier-Villars, montre une cavité kystique de grand rayon dont la paroi est tapissée par un épithélium malpighien à la face profonde duquel on

ne voit pas de phanères. Cet épithélium est très régulièrement disposé; il existe des ponts intercellulaires et une couche cornée très discrète à sa surface.

Sur un point de la coupe la réflexion de cette paroi kystique au contact du tissu osseux est bien visible sans qu'il y ait pénétration de diverticules kystiques à l'intérieur même de l'os.

Il s'agit en somme d'un kyste épidermoïde volumineux qui tire sa seule particularité de sa situation intra-cranienne.



Les toutes premières observations de kystes épidermoïdes ou dermoïdes publiés en France, à l'exception des travaux de CRUVEILHIER et de LANNELONGUE dont nous reparlerons plus loin ont été celles de ROUVILLOIS et de MOUCHET à la Société de Chirurgie en 1919 et 1925.

PREMIERE OBSERVATION.

Le rapport de ROUVILLOIS présente un cas typique de kyste de la région frontale survenant chez un jeune soldat de 21 ans et diagnostiqué lipome.

A l'examen, on trouve une tuméfaction grosse comme une mandarine, molle, pseudo-fluctuante, non réductible, non battante ne subissant pas d'impulsion à la toux et siégeant sur la ligne médiane au niveau de la fontanelle antérieure. Elle est fixe, repose sur un plan profond et l'on perçoit une sorte de dépression en godet qui paraît enchasser la base d'implantation de la tumeur. Au-dessous de la tumeur, la suture médiofrontale constitue un sillon aux deux berges nettement caractérisées; on ne trouve aucune autre anomalie crânienne.

La radiographie montre que la déhiscence de la suture médiofrontale se prolonge jusqu'à la fontanelle antérieure.

Ce qui est caractéristique dans cette observation, c'est que l'apparition du kyste frontal a été précédée d'un lé-

ger traumatisme; et d'autre part, le développement s'est fait rapidement, en quelques jours, entraînant une céphalée importante.

A l'intervention, on note qu'il s'agit d'un kyste dermoïde aux parois formées d'un épithélium pavimenteux stratifié contenant les annexes de la peau (glandes sébacées).

DEUXIEME OBSERVATION.

L'observation rapportée par CUSHING dans le « Journal Of Surgery Gynecology and Obstetrics » montre un autre aspect clinique d'un kyste dermoïde de la région pariéto-temporale.

Il s'agit ici d'un officier de 40 ans venant consulter pour une gêne fonctionnelle du membre inférieur gauche. Seize ans auparavant, à la suite d'une chute de cheval est apparue une petite dépression pariéto-temporale gauche un peu douloureuse (insistons encore sur cette notion de traumatisme ancien retrouvée par l'interrogatoire).

A la radiographie on note une énorme lacune crânienne mesurant 8 cm. sur 4 cm. ressemblant à l'image d'une craniectomie. Les bords de la lacune sont minces, pointus, un peu irréguliers; la palpation du centre de la lacune fait sentir les battements cérébraux transmis; l'aspect radiologique permet de rapporter cette grosse destruction osseuse à une tumeur intra-crânienne érodant progressivement la paroi, mais on ne peut expliquer le fait qu'un pareil développement tumoral n'ait entraîné

aucun trouble neurologique notable, à l'exception de cette faiblesse de la jambe, siégeant du même côté que la lacune !

Le reste de l'examen est négatif.

L'intervention réussit à énucléer complètement la masse tumorale qui adhère un peu à la dure-mère sans l'envahir et les suites opératoires sont excellentes.

Un examen anatomo-pathologique précise les caractères du kyste dermoïde.

TROISIEME OBSERVATION.

Un peu atypique du fait de son siège et de son évolution, est l'observation de TODESCO et FLORENCE publiée dans le « Lancet » de 1927.

Ces auteurs rapportent le cas d'un enfant de dix-huit mois chez lequel, dès la naissance on a noté une petite tumeur molle du cuir chevelu siégeant sur la protubérance occipitale externe. A l'âge de six mois, à la suite d'une chute, on remarque une augmentation de volume de la tumeur qui se fistulise donnant issue à du pus. Malgré l'extirpation du kyste la plaie continue à suppurer.

A l'entrée du petit malade à l'hôpital, on trouve une température à 38°5, quelques phénomènes d'agitation, de la raideur, sans modification pupillaires ou réflexes.

A la ponction lombaire la pression est augmentée. Le lendemain, l'agitation et la raideur se sont accentuées et la mort survient rapidement.

A l'autopsie le cerveau est œdématié, les ventricules sont distendus par l'excès du liquide céphalo-rachidien ;

les méninges sont normales mais sur un hémisphère cérébelleux, on découvre un large kyste de la taille d'un œuf dont la section montre un contenu purulent épais et quelques cheveux bruns; il n'y a aucune atteinte des enveloppes cérébrales.

Les autres observations citées par les mêmes auteurs témoignent d'une évolution aussi grave et aussi rapide. Il s'agit également d'enfants de 2, 4 et 7 ans, qui, à la suite d'une chute violente sur le dos et sur la tête, présentent des convulsions généralisées, de la faiblesse des membres inférieurs, de la céphalée et à l'autopsie c'est la découverte de tumeurs cérébelleuses contenant une matière caséeuse purulente et de petites touffes de poils et de cheveux.

QUATRIÈME OBSERVATION.

Dans la quatrième observation de PARNANCEAU (Journal de radiologie) le kyste épidermoïde est révélé à la suite d'une radiographie faite pour asymétrie des globes oculaires, un léger abaissement de l'exophtalmie unilatérale. Il n'y a aucun trouble du fond d'œil ou de la musculature oculaire.

La radiographie montre une cavité de la taille d'une petite noix siégeant au-dessus de la moitié externe du rebord supérieur de l'orbite gauche. La base de la cavité s'étend de l'angle supéro externe de l'orbite à l'échancrure sus-orbitaire et se prolonge un peu dans la cavité de l'orbite. De face on note que le plafond de l'orbite est abaissé.

L'opération découvre un kyste à contenu huileux et

filant. La partie supérieure et antérieure de l'orbite a disparu ne laissant à ce niveau que le périoste expliquant ainsi l'abaissement de l'œil gauche, le globe étant refoulé par la poche kystique.

Nous voyons ici un symptôme isolé, modification oculaire comparable à celle du malade du service de Monsieur MAY. Cependant, là encore, si le malade n'étant venu consulter pour des raisons esthétiques, la tumeur serait passée inaperçue, ne causant, malgré son volume aucun phénomène de compression.

CINQUIEME OBSERVATION.

Dans le « Surgical Clinic of North America 1930 » on relève l'observation d'une femme de 28 ans venant consulter pour des troubles glandulaires de type aménorrhée, céphalée temporale gauche, obésité et tachycardie et pour une petite tumeur de la région temporale gauche sensible à la pression.

L'histoire de la malade montre un syndrome d'hypopituitarisme et des antécédents nets de migraine avec diplopie, céphalée violente.

A l'examen, la tumeur qui a érodé la boîte crânienne mesure deux centimètres de diamètre, mais on ne perçoit pas de fluctuation ou de battements cérébraux à son niveau. On pense à un diagnostic de kyste dermoïde ou de cholestéatome et les rayons X montrent une érosion du crâne de deux centimètres de diamètre aux rebords réguliers.

Une ponction lombaire est pratiquée et montre une pression rachidienne normale; après soustraction de dix

centimètres cubes de liquide, on injecte à sa place dix centimètres cubes d'air et la radiographie, après l'examen, ne révèle aucune modification de l'image ventriculaire.

On conclut à une tumeur kystique érodant le crâne.

L'intervention faite au King's Country Hospital confirme le diagnostic de kyste duremérien ayant abouti à une destruction osseuse de la région pariétale gauche.

Par incision, le contenu kystique est entièrement vidé.

L'examen de la masse retirée montre sa richesse en cholestérine et en lécithines.

La paroi du kyste adhère à la dure-mère et l'os a subi une densification importante.

SIXIEME OBSERVATION.

Paul Bucy dans les « Archives of Surgery » rapporte trois cas de kystes épidermoïdes du diploé au sujet desquels il revoit les treize cas décrits jusqu'alors.

Il s'agit là de faits absolument exceptionnels, de diagnostics difficiles malgré une image radiologique assez typique et nécessitant un traitement chirurgical très complet si on ne veut pas avoir de récurrence.

D'autre part, Bucy soulève à leur sujet le problème des cholestéatomes dus classiquement à une inflammation lente et chronique de l'oreille moyenne.

Cas N° 1. — Une jeune femme âgée de 28 ans, entre pour une tuméfaction crânienne et des crises convulsives,

elle raconte que cette tumeur qui n'existait pas à la naissance, est apparue à l'âge de 5 ans et a augmenté légèrement de volume. Quelques jours avant son entrée elle présente un accès épileptique précédé d'une aura sensitive dans le membre supérieur gauche, suivi de perte de connaissance et au réveil d'une sensation d'engourdissement du côté gauche.

A l'examen, on trouve au centre de l'os pariétal droit une tuméfaction molle et fluctuante mesurant 3,7/3, 1 cm. surélevée de 1 cm. Les rebords sont irréguliers et d'une dureté osseuse. Aucun signe neurologique. Une ponction lombaire ne montre rien d'anormal. Par contre, une radiographie sur une vue de profil révèle une large lacune aux bords réguliers et un peu densifiés. La table interne qui constitue le plancher du cratère osseux est déprimée dans la cavité crânienne. La table externe est complètement érodée sur une grande surface, mais les rebords de l'orifice sont légèrement soulevés et palpables cliniquement. On fait le diagnostic de cholestéatome et l'intervention montre un kyste dont la capsule est blanche et brillante et contient une matière caséeuse abondante. On énuclée le kyste et sous la masse kystique on retrouve une mince lamelle osseuse très déprimée et fracturée représentant la table interne de l'os.

A l'examen microscopique, après coloration à l'hématoxyline éosine, la paroi paraît constituée de trois couches: l'externe est acellulaire, c'est un tissu de soutien conjonctif où sont dispersées des cellules fusiformes et des fibroblastes, des fibres collagènes et de la réticuline.

A l'intérieur, la deuxième couche est faite d'un mince épithélium stratifié formé de six couches de cellules ; la

couche la plus profonde est composée de cellules cuboïdes perpendiculaires au plan de la couche épithéliale.

La troisième couche est faite d'un épithélium corné sans noyaux cellulaires.

Pas d'éléments dermiques, de glandes ou de cheveux.

Cas N° 2. — Le second cas de Bucy illustre le fait qu'une ablation incomplète de la tumeur kystique est suivie très fréquemment d'une récurrence.

Chez une femme de 26 ans, on note une tuméfaction à gauche de la ligne médiane du front, apparue dix-huit mois auparavant et qui a augmenté régulièrement de volume pour atteindre 4 centimètres de diamètre.

Aucun signe nerveux, mais à la radiographie on trouve une grande lacune crânienne.

L'intervention montre un cratère osseux sous lequel la tumeur se prolonge entre l'os et la dure-mère.

Deux ans après l'intervention la dépression s'est comblée et une légère tuméfaction témoigne d'une prolifération de la paroi kystique dont l'ablation a été incomplète.

SEPTIEME OBSERVATION.

Harold COUNCH dans le « Journal of Bones and Joints Surgery » rapporte le cas d'une jeune homme de 25 ans chez lequel on trouve par hasard une dépression de 1 centimètre de diamètre siégeant sur le pariétal droit.

La radiographie décèle une lacune ronde bien limitée atteignant les deux tables de l'os, cependant la destruction de la table interne est plus prononcée que celle de la table externe.

On apprend que plusieurs années auparavant, il y a eu un traumatisme de cette région ayant nécessité quelques points de suture.

On pense à un kyste épidermoïde; ce qui est confirmé par l'intervention chirurgicale. Celui-ci repose sous le périoste d'où on l'énuclée facilement ce qui permet de voir une lacune arrondie ressemblant à un orifice de trépanation. Il existe cependant une légère densification du contour osseux.

Au travers de la table interne, on perçoit une dure-mère normale.

L'auteur insiste dans cette observation sur l'existence d'un traumatisme crânien qui aurait permis l'inclusion dans la profondeur de débris épithéliaux susceptibles de donner lieu à un kyste épidermoïde et sur la similitude de ces kystes épidermoïdes avec les kystes sébacés qui ne seraient que des kystes traumatiques.

HUITIEME OBSERVATION.

Il s'agit d'une femme de 37 ans qui entre pour céphalée, modification du caractère, tuméfaction de la région temporale droite.

Elle raconte qu'à l'âge de dix ans elle a reçu un coup dans la région frontale et, depuis lors, se plaint de céphalée et de larmoiement des yeux.

Elle note l'apparition d'une tuméfaction temporale droite qui avait augmenté progressivement.

A l'âge de 14 ans on lui avait proposé l'ablation de la tumeur qu'elle a refusée.

Deux mois avant son admission, elle manifeste une irritabilité très grande de caractère, une céphalée de plus en plus violente et une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit.

L'examen montre une tumeur de quatre centimètres de diamètre entourée d'un rebord régulier et dur, siégeant sur la région temporale droite.

A l'exception d'une modification légère du fond d'œil droit. On ne note aucun trouble neurologique.

A la radiographie, on découvre une énorme lacune siégeant sur le temporal droit, lacune arrondie et régulière avec érosion de la table interne mais persistance de la table externe qui est très amenuisée et porte de nombreuses empreintes digitales.

L'opération montre un kyste à mince capsule blanche, contenant un liquide brun, des cristaux de cholestérine et une matière caséeuse grisâtre.

La table interne est détruite sur une large étendue et la masse tumorale comprime le lobe frontal droit; cependant la dure-mère est partout intacte.

Une partie du toit de l'orbite à droite a été érodée.

On ne parvient pas, grâce aux adhérences avec la dure-mère à extraire la totalité du kyste, mais on note après l'intervention la disparition de tous les troubles mentaux.

L'auteur fait remarquer que, dans de très nombreux cas, malgré une tumeur volumineuse, l'érosion de la table interne est souvent minime.

D'autre part, il signale l'observation de ERNST et STROMYER dans laquelle l'ablation incomplète du kyste a été suivie de récédive de la tumeur revêtant un aspect

carcinomateux, envahissant le crâne et donnant les métastases dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Deuxième cas. — Il s'agit d'une jeune femme de 26 ans qui entre pour hémiparésie du côté gauche apparue quatorze mois auparavant à la suite d'attaques convulsives.

Avant son entrée, la parésie avait augmenté en même temps que des vomissements, de l'anorexie et de la diplopie transitoire entrent en scène.

L'examen général est peu significatif. On trouve une sensibilité anormale à la percussion de la région frontale droite, la pupille droite plus grande que la gauche et un peu œdématiée, des réflexes exagérés aux membres supérieur et inférieur gauche, un clonus de la cheville et de la rotule et un cutanéopiantaire en extension à gauche.

Cependant la ponction lombaire montre une pression normale et la radiographie est négative. L'intervention révèle un kyste subcortical de la région moyenne du pariétal contenant dix centimètres cubes de liquide verdâtre et qu'on extrait facilement.

L'examen de la tumeur montre un tissu épithélial constitué de couches stratifiées de cellules larges à noyaux pâles et ronds, nombreux nucléoles et de la chromatine en réseau.

En d'autres endroits, on trouve un tissu conjonctif dense. Pas de pont intercellulaire, pas de granules de kératohyaline, pas de cheveux ni de glande cutanée. Ce qui frappe, c'est l'abondance de la cholestérine.

On voit donc qu'il manque les éléments principaux

du diagnostic anatomo-pathologique des kystes épidermiques, c'est-à-dire, la kératohyaline et les ponts intercellulaires.

La cholestérine serait particulièrement abondante au cours de toute dégénérescence tissulaire.

NEUVIEME OBSERVATION.

Dans le « British Journal of Chirurgy » de 1929, nous trouvons deux observations de ROWBOTAAM de kystes épidermoïdes opérés siégeant tous deux dans le diploé.

Premier cas. — Chez un homme de 26 ans est apparue depuis trois ans et demi une tuméfaction de la partie gauche du front qui augmente progressivement de volume.

Deux ans auparavant il a été sujet à de nombreux évanouissements et à son entrée se plaint d'une diminution de l'acuité visuelle de l'œil gauche.

A l'examen, on trouve à gauche, au-dessus et en dehors du sourcil une tuméfaction hémisphérique ayant la consistance du caoutchouc, parfaitement indolore et mesurant à peu près trois centimètres de diamètre.

La tumeur n'adhère pas à la peau, les veines superficielles ne sont pas dilatées et la palpation montre à la périphérie un rebord osseux dur et régulier.

Le reste de l'examen, en dehors d'une légère atrophie papillaire gauche est négatif, mais, fait capital, la radiographie montre une lacune siégeant sur le frontal, au-dessus de l'orbite, grossièrement circulaire, mesurant

2 cm. 5 de diamètre, aux bords nets, découpés, un peu densifiés.

L'opération précise le siège de la tumeur qui est immédiatement sous l'aponévrose épicroanienne; la table externe est complètement détruite; les bords de l'orifice sont réguliers et lisses et s'élèvent comme ceux d'un cratère.

Après avoir énucléé le kyste, on voit la table interne qui est ferme et non perforée. La cavité est curetée soigneusement et traitée par le liquide de Zenker afin de détruire les débris capsulaires.

Deuxième cas. — Ici, les signes neurologiques sont très marqués dès le début. Une femme de 35 ans, entre pour des attaques convulsives suivies de céphalée, de vertiges, de troubles de la vision.

A l'examen aucune tuméfaction visible ou palpable du crâne, mais la radiographie révèle une lacune occipitale gauche grossièrement ovale aux bords crénelés, siégeant sous la ligne courbe supérieure et s'étendant au-dessous d'elle à 1 centimètre et demi.

Les bords de la lacune sont densifiés, mais le reste du crâne est normal.

L'intervention montre un kyste épidermoïde du diploé ayant érodé les deux tables externe et interne et reposant directement sur la dure-mère qui n'est pas envahie, mais ici les troubles nerveux sont sous la dépendance d'un petit astrôcytome diffus du lobe temporal, tandis que le kyste lui-même, malgré la destruction osseuse n'aurait entraîné que tardivement les phénomènes de compression.

DIXIEME OBSERVATION.

MASMONTEIL et VAUTIER rapportent, en 1939, à la Société de Chirurgie le cas d'un kyste épidermoïde térébrant du crâne, opéré.

La malade, âgé de 35 ans, est envoyée pour une tumeur d'apparence bénigne siégeant sous le cuir chevelu dans la région pariétale gauche. L'histoire clinique était la suivante: cette tumeur avait été perçue à l'âge de 7 ans, on ne s'en était pas inquiété. A 20 ans, au moment de son mariage, la tumeur, au dire de son mari, avait la grosseur d'une noix. Les dimensions restèrent sensiblement les mêmes jusqu'à l'âge de 32 ans. Mais entre 32 et 35 ans, cette tuméfaction avait considérablement augmenté.

Il a fallu des phénomènes d'hypoesthésie (la malade ne sentait plus ses cheveux dans la région tuméfiée) pour qu'elle se décide à subir une intervention. Elle vient nous trouver porteuse d'une radio pratiquée six ans plus tôt.

A l'examen, on percevait une masse légèrement dépressible dans la région pariétale gauche. Les dimensions de la tumeur étaient celles d'une grosse mandarine. La circonférence présente une consistance osseuse et se continue insensiblement avec le crâne auquel la tumeur adhérait solidement. Aucune mobilisation n'était possible sur les plans profonds.

Intrigués par l'image radiologique et la dureté du socle de la tumeur, on émet l'hypothèse d'une tumeur dégénérée avec envahissement osseux. L'intervention est pratiquée sous anesthésie générale.

Protocole opératoire : kyste volumineux de la région

pariétale gauche mesurant 8 à 10 cm. de long sur 5 à 6 cm. de large. Les bords viennent mourir sur un rebord de consistance osseuse.

Grande incision antéro-postérieure: ouverture de la tumeur qui contient de la matière sébacée en grande quantité. Impossible de trouver un plan de clivage entre le plan osseux et la tumeur. On se rend compte alors qu'il est plus prudent de procéder à l'extirpation, en se guidant d'après la paroi interne de la poche.

On la débarrasse soigneusement de la matière sébacée et on s'aperçoit que le fond de la poche est constitué par le squelette crânien aminci par endroits, présentant deux orifices de trépanation de la taille d'une lentille. On incise l'une d'elle et on constate que c'est la dure-mère qu'on traverse, car du liquide céphalo-rachidien s'échappe immédiatement et aucun plan de clivage n'existe à ce niveau. Cette poche semble s'être développée entre la dure-mère et le périoste profond qu'elle a soulevé; celui-ci se fusionne à la périphérie de la tumeur avec le périoste superficiel qui, soulevé à son tour s'est mis à proliférer.

La tumeur est ainsi bordée à sa base par un anneau osseux. On se borne donc à réséquer la partie superficielle de la poche kystique et les berges osseuses. A ce moment, on se rend compte que les tables interne et externe de l'os se sont fusionnées. Nulle part le diploé n'est visible. Suture de la brèche duremérienne au catgut.

Il faut abandonner l'idée d'enlever les plans profonds de la poche kystique.

Suture des plans superficiels aux crins. Suites opératoires.

toires immédiates et simples; battements visibles et palpables en deux endroits.

Etude histologique du fragment osseux et de la membrane prélevée. L'os est normal; on voit plusieurs débris de l'épithélium kystique arriver au contact des lamelles osseuses sans les éroder. C'est une contiguité simple, sans participation de l'os aux lésions.

Partout ailleurs, la paroi kystique repose sur un tissu conjonctivo-adipeux banal dépourvu de phanères qui puissent faire admettre le siège cutané des lésions.

La paroi du kyste est faite d'un épithélium malpighien dont on voit bien la couche basale, le corps muqueux et les cellules à éléïdines. Sa surface est tapissée par une substance lamellaire du type corné. Il n'existe pas de végétations papillaires intra-kystiques ni aucun aspect rappelant les tumeurs malignes.

ONZIEME OBSERVATION.

Dans une publication de la Clinique Mayo de 1940, sont rapportés deux cas de kystes épidermoïdes et dermoïdes, considérés d'abord comme des kystes sébacés.

Cas N° 1. — Une femme de 23 ans est envoyée pour une tuméfaction de la région pariétale gauche apparue depuis deux ans, qui grossit, devient sensible et atteint la taille d'une petite noix. On fait le diagnostic de loupe et on l'incise pour l'extraire, mais la plaie ne se cicatrise pas.

L'examen neurologique est négatif, le fond d'œil est normal; une radiographie montre une lacune du parié-

tal aux bords bien limités et un peu densifiés, ce qui fait penser à un kyste épidermoïde. A l'intervention, on trouve une masse kystique de 4 cm. de diamètre sous le cuir chevelu comblant la lacune, on dissèque et on sépare la tumeur qui repose directement sur la dure-mère, on l'extrait sans toucher à la dure-mère et la guérison se fait par première intention.

Cas N° 2. — Un enfant de 21 mois est envoyé pour une masse occipitale qu'on a remarqué dès sa naissance. L'enfant est normal. A l'âge de six mois la masse a augmenté et prend une consistance kystique. A neuf mois elle mesure 2 cm. 5 de diamètre et se rompt spontanément, il en sort une matière verdâtre, épaisse.

La tuméfaction régresse, la plaie se cicatrise, mais une petite masse ferme persiste et à la radiographie, on perçoit une lacune crânienne aux rebords nets qui fait penser à une méningocèle.

A l'examen on ne trouve qu'une petite masse de la partie moyenne de l'occipital ferme, élastique, de 1 cm. de diamètre. A ce moment la radiographie avec sa lacune circulaire fait plutôt penser à une masse intra-cranienne ayant érodé le crâne qu'à une méningocèle. On porte le diagnostic de kyste dermoïde intra-cranien.

Opération. — Après incision linéaire du cuir chevelu, on trouve un nodule sous-cutané qu'on dissèque, s'étendant dans le crâne à travers un orifice situé au-dessous de lui mais non réuni à la lacune; les bords de la lacune sont disséqués, on trouve une masse intra-cranienne mesurant quatre centimètres de diamètre. Cette masse s'attache solidement à la dure-mère mais ne l'envahit pas.

L'énucléation est facile; les deux tumeurs extra et intracranéennes sont réunies par un petit cordonnet qui traverse le petit orifice.

DOUZIEME OBSERVATION.

Rapportée également par les chirurgiens américains de la Clinique Mayo, voici l'observation typique d'un kyste du diploé diagnostiqué par la radiographie et opéré.

Il s'agit d'une malade de 46 ans qui vient pour céphalée intermittente depuis quatorze ans siégeant au niveau du vertex. Les douleurs durent de quelques minutes à trois heures, s'exagérant par la toux et les éternuements, empêchent le sommeil et siégeant quelquefois au-dessus de l'œil droit s'accompagnent de photophobie. Dans les dernières années, les signes augmentent, perte de connaissance pendant dix minutes, tintements des oreilles, surdité passagère. En 1917, à la suite d'une sinusite opérée, l'odorat disparaît, puis la malade se plaint de troubles intellectuels, inattention, impossibilité de se concentrer, disparition du sens coenesthésique.

Examen. — Anosmie complète, pupille droite plus grande qu'à gauche, mais réagissant bien, le fond d'œil est normal, surdité légère bi-latérale, réflexes normaux.

Radiographie. — La moitié gauche de l'occipital paraît très amincie, et le diploé augmenté. Les limites de cette zone d'amincissement sont nettes; cette altération des os paraît due à une grosse tumeur du type épidermoïde ou à un cholestéatome.

La selle turcique est érodée.

Opération. — La tumeur a érodé le crâne à plusieurs niveaux et les os ont la minceur d'une feuille de papier; quand on retire le périoste on voit l'aspect typique blanc brillant d'une tumeur épidermoïde; le kyste pèse 200 gr., on l'extraît complètement. Le lobe occipital est repoussé et le lobe gauche du cervelet est déplacé à gauche et en avant et s'est étendu légèrement de l'autre côté de la ligne médiane dans la fosse postérieure.

HISTORIQUE — PATHOGENIE

Les tumeurs décrites sous le nom de kystes épidermoïdes ou kystes dermoïdes ont été pour la première fois signalées par CRUVEILHIER en 1829, qui leur donne l'appellation de tumeurs perlées, ce qui évoque très exactement leur brillante capsule.

Puis Johannes MULLER, impressionné par le contenu riche en cholestérine les dénomme cholestéatome et attire l'attention sur la ressemblance entre les cellules épidermiques et les cellules anucléées trouvées à l'intérieur de ces tumeurs.

Plus tard, en 1851, SHUH proteste contre le terme de cholestéatome et les appelle athérome en les assimilant aux kystes sébacés, sans pouvoir toutefois en expliquer le siège.

REMARK, en 1854, amorce la théorie des vestiges ectodermiques, expliquant l'origine de ces tumeurs qui ont perdu attache avec la surface épithéliale, mais cette idée ne produit aucune impression. D'ailleurs, un an après VIRCHOW émet l'hypothèse d'une métaplasie des tissus, hypothèse qui va prévaloir durant de longues années.

Pendant une cinquantaine d'années, les discussions et la confusion demeurèrent grandes, d'autant plus que BENDA rapporte deux cas de kystes épidermoïdes, contenant des cellules avec ponts intercellulaires et granules de Keratohyaline et pense qu'ils naissent des parois de l'épendyme.

Ce n'est qu'en 1897 que BOSTROEM reprenant les théories de REMARK, envisage la possibilité que des fragments ectodermiques destinés à former de l'épithélium soient enchassés dans la profondeur pendant la fermeture du tube neural. Seul un petit groupe de ces cellules va se développer et donner des tumeurs kystiques. Il pensait que les groupes situés près de la première ou du diploé, grâce à une bonne vascularisation peuvent se transformer plus facilement en tumeurs.

L'inclusion des couches plus profondes explique également les tumeurs dermoïdes contenant des cheveux, des poils ou des dents.

Quant aux kystes dermoïdes, dépendant de la dure-mère, BOESTROEM les attribue à une inclusion plus tardive à l'époque du développement des os plats du crâne. Un prolongement anormal de l'ectoderme de la dure-mère peut être retenu et continue à proliférer.

LANNELONGUE, dans son traité des affections congénitales explique de la même façon la genèse de ces formations épidermiques dans le crâne. Le noyau pri-

mitif de ces tumeurs se détache du tégument externe à une époque fort ancienne de la vie fœtale ou même de la vie embryonnaire; à ce moment, le futur kyste possède déjà un siège précis, facile à déterminer sur l'embryon, mais plus tard, grâce au développement il se produit une modification des connexions premières. C'est ainsi qu'un novau primitivement ectodermique c'est-à-dire très superficiel, pourra devenir d'après un mécanisme incontesté qu'on a pu surprendre au cours de quelques cas particuliers, extrêmement profond, intra-cranien ou même intra-buccal.

Un bourgeon embryonnaire, naissant au lieu même ou se trouve l'îlot ectodermique appelé à devenir un kyste dermoïde peut entraîner cet îlot et le transporter dans une région voisine ou non, et par conséquent plus ou moins éloignée de celle qu'il occupait à l'origine.

Le parasite cellulaire, déplacé de la sorte, se greffera dans le tissu de la nouvelle région et quand il évoluera, pour devenir un kyste, on ne saura découvrir sur le vivant ou à l'autopsie aucun rapport avec le point d'où il était parti.

LANNELONGUE démontre ainsi que les kystes médians du dos du nez ont pour origine l'extrémité du sillon médian postérieur de l'embryon. De là, ils sont déplacés et portés en bas et en avant par l'évolution du bourgeon frontal.

Enfin, il divise les kystes de la tête ou du cou selon leur origine embryonnaire en deux grandes classes :

1°) Les kystes développés sur le territoire de l'arc postérieur des vertèbres craniennes ;

2°) Les kystes développés dans les arcs viscéraux des mêmes vertèbres, c'est-à-dire des fissures embryonnaires de la face ou des fentes branchiales du cou.

Les premiers, moins nombreux forment différents groupes :

kystes médians du nez.

kystes glabellaires,

kystes du bregma.

kystes de l'Inion.

Les seconds sont les kystes des fissures, frontaux maxillaires et inter-maxillaires, les kystes du sourcil, de l'orbite et du cou.

Très souvent cette inclusion ectodermique demeure latente et stationnaire pendant des années, parfois à la puberté le petit sac se développe et s'accroît de produits de desquamation ou de sécrétion sébacée.

Nous verrons aux formes cliniques les différents aspects que revêtent ces kystes, suivant leur siège et leur connexion osseuse.

ETIOLOGIE

Nous avons vu que ces débris épithéliaux demeurent souvent ignorés pendant une grande partie de la vie, cependant nombreux sont les cas de kystes dermoïdes ou épidermoïdes constatés dès la naissance ou dans les premières années de l'enfance. Notons la fréquence de leur apparition à l'âge moyen de la vie chez l'adulte entre 20 et 40 ans.

Le fait le plus important à signaler est la coïncidence frappante d'antécédents proches ou lointains de traumatismes au lieu même où l'on découvre ces tumeurs

Ce fait est noté dans de nombreuses observations, si bien qu'à côté de la théorie de l'enclavement embryonnaire, on doit citer celle de l'inclusion traumatique. HARTLEY, dès 1896, rapporte le cas d'un kyste épidermoïde, développé à la suite d'une fracture du crâne entre le périoste et la dure-mère. Depuis, surtout en Allemagne, on a souvent signalé la fréquence des kystes acquis des doigts particulièrement exposés aux micro-traumatismes répétés chez les travailleurs manuels.

DESCRIPTION CLINIQUE

L'étude des différentes observations des kystes épidermoïdes du crâne nous a montré le grand polymorphisme de ces tumeurs et les difficultés d'un diagnostic précoce, en effet, depuis la latence complète (qui explique les nombreux cas trouvés seulement à l'autopsie) jusqu'aux syndromes neurologiques les plus complexes et les plus riches, tous les tableaux cliniques peuvent être réalisés.

La symptomatologie fonctionnelle et physique va dépendre non pas uniquement du volume et de la nature de la tumeur, mais surtout de sa localisation et des connexions qu'elle affecte avec la dure-mère et les organes environnants.

Notons tout d'abord la fréquence de la localisation de ces tumeurs sur le vertex, sur la suture sagittale ou le bregma; ce qui concorde avec la théorie de l'inclusion embryonnaire.

Cependant, on a vu que les tumeurs latérales, développées à travers l'os pariétal sont très nombreuses et s'expliquent aisément si l'on considère que cet os appartient à la catégorie des os de membrane ou os de revêtement.

D'autre part, les kystes temporaux, frontaux et occipitaux, qui sont également fréquents, peuvent relever d'une étiologie traumatique.

Les tableaux cliniques réalisés peuvent schématiquement se ramener à trois grands types que nous décrirons successivement

1°) *Cas d'une tumeur superficielle du cuir chevelu.*

Le début de l'affection est très variable; si bien souvent il s'agit d'enfants présentant une tumeur congénitale remarquée dès la naissance, il est des cas où l'apparition et le développement se font insidieusement à un âge quelconque de la vie, peut-être plus particulièrement entre 20 et 40 ans. D'autres fois, le développement brusque paraît provoqué par un traumatisme plus ou moins violent et plus ou moins ancien, coïncidence souvent signalée par le malade.

Remarquons encore que durant de longues années cette petite tuméfaction du cuir chevelu va demeurer latente, indolore et même ignorée. L'aspect clinique est celui d'un kyste sébacé banal: tumeur de petit volume, petite noisette ou noix, molle ou un peu ferme, bien limitée, jamais réductible, mais ici légèrement adhérente au crâne

Parfois le malade est opéré pour un lipome comme dans l'observation de ROUVILLOIS.

L'intervention permet dans ce cas de voir soit un prolongement tumoral qui aboutit à une petite dépression conique, en forme d'entonnoir, creusée sur l'os, soit un orifice ou une lacune sous-jacente à la tumeur,

faisant communiquer celle-ci avec la dure-mère ou une autre masse épidermoïque intra-cranienne. Il s'agit alors d'un kyste en « bouton de chemise ».

Dans tous les cas de prolongement intra-cranien, la palpation met en évidence à la périphérie de la tumeur un rebord osseux dur et régulier correspondant à l'orifice cranien. Cependant il est des cas où la liaison avec la dure-mère ou une masse intra-cranienne se fait non pas à travers la lacune mais à travers un autre petit orifice situé près de celle-ci.

Le reste de l'examen est négatif.

Quant au kyste fontanellaire, les plus anciennement connus, leur symptomatologie est un peu différente. Ils donnent en général des tumeurs molles, non réductibles, quelquefois battantes, se gonflant à l'effort, indépendantes de la peau qui est normale, adhérentes au crâne, qui l'enchasse entre deux berges osseuses.

Tous ces caractères les rapprochent des méningocèles dont le diagnostic différentiel peut être difficile.

2°) *Cas d'une lacune isolée du crâne.*

Le deuxième aspect clinique est caractérisé non plus par une tumeur extériorisée, mais par une lacune cranienne isolée, découverte de radiographie dans un grand nombre de cas.

Le début du processus de destruction osseuse est

impossible à préciser, aucun trouble fonctionnel n'est noté, à l'exception des cas où une compression nerveuse donne des tableaux plus ou moins évocateurs de tumeurs cérébrales.

A l'examen, la palpation permet de sentir un rebord dur, lisse, régulier, tous caractères très importants à noter.

Les dimensions de la lacune sont variables, parfois orifice circulaire de 1 cm. de diamètre, d'autres fois, énorme perte de substance de 5 à 10 cm. de diamètre. A l'intérieur de la zone lacunaire on peut percevoir une tumeur molle un peu dépressible et non douloureuse, parfois les battements cérébraux transmis sont visibles et palpables.

La radiographie précise les caractères de la lacune, véritable volet de trépanation bien découpé et régulier, ou image polycyclique. Si les contours osseux sont en général d'opacité normale, on a pu noter dans certains cas une légère densification.

La destruction osseuse peut atteindre les deux tables de l'os ou seulement l'une d'elles, suivant le siège initial du kyste: une tumeur intra-cranienne pouvant seulement éroder la table interne, ou un kyste du diploé léser la table externe et s'extérioriser tout en respectant l'interne.

Le reste du crâne est parfaitement normal, jamais

d'irrégularité, de transparence ou de raréfaction osseuse.

Ces kystes à symptomatologie uniquement lacunaire, peuvent demeurer latents pendant de longues années et l'attention n'est attirée que lorsque apparaissent les troubles neurologiques dus au développement intra-cranien de la tumeur.

Cependant un diagnostic précoce pourrait parfois être posé. Nous avons vu dans plusieurs observations américaines que la constatation d'une lacune ayant les caractères décrits plus haut avait évoqué le diagnostic de tumeur épidermoïde du crâne et fait pratiquer l'intervention chirurgicale.

3°) *Les kystes se traduisant par un syndrome de tumeur cérébrale.*

La troisième catégorie de kystes épidermoïdes que nous allons envisager est caractérisée par l'absence de toute tumeur visible, de toute destruction osseuse et par l'existence de troubles psychiques et nerveux faisant penser à une tumeur cérébrale.

Il est évident que les signes trouvés vont dépendre de la localisation de la tumeur; cependant on a noté depuis fort longtemps que les kystes siégeant tous dans la même région ont donné lieu à des syndromes fort différents. Remarquons d'emblée la fréquence et l'intensité des troubles psychiques. MAHONEY, dans son ouvrage sur les kystes épidermoïdes du système

nerveux central, rappelle que de nombreux cas de cette affection ont été découverts à l'autopsie de malades internés dans les asiles ou chez des sujets ayant présenté des troubles mentaux toute leur vie et n'ayant pas été internés.

Ces troubles psychiques sont très variables, le plus souvent ce sont des modifications du caractère, dépression, neurasthénie, fatigabilité, inattention, impossibilité de se concentrer. D'autres fois ce sont les troubles oculaires à type d'emblyopie, diplopie, potophobia, troubles auditifs, ou encore crises convulsives, bravais-jacksonienne sur lesquels insiste MAHONEY qui les attribue aux propriétés particulièrement irritantes du contenu cholestérinémique de ces tumeurs.

Dans quelques observations ce sont des parésies ou paralysie d'un membre ou des signes d'hypertension intra-cranienne qui amènent le malade à consulter.

Remarquons que dans un seul cas nous avons pu relever des troubles endocriniens du type insuffisance hypophysaire chez une femme de 28 ans sans qu'on puisse établir de liaison directe entre le siège de la lésion et le syndrome clinique.

Cependant, malgré la richesse et la fréquence de la symptomatologie nerveuse, il faut signaler la particularité qu'ont ces tumeurs épidermoïques de n'occasionner dans quelques cas, malgré un énorme développement intra-cranien aucun phénomène cérébral. Chez

le malade dont nous avons rapporté l'observation, la masse kystique avait atteint la dimension d'une tête d'enfant refoulant et comprimant la moitié antérieure de l'hémisphère cérébral droit, sans qu'il y ait jamais eu aucun signe physique ou fonctionnel.

Tels sont les trois aspects cliniques des kystes épidermoïdes les plus fréquemment rencontrés.

Mais dans plusieurs cas ces différents aspects s'intriquent pour donner, soit une tumeur superficielle avec lacune crânienne visible et palpable, ou encore des troubles neurologiques que l'on rapporte aisément au prolongement intra-crânien d'une tumeur du cuir chevelu. D'autres fois un ou plusieurs symptômes nouveaux modifient un peu le tableau clinique. Dans une observation de PARNANCEAU, c'est une exophtalmie unilatérale qui attire l'attention et fait pratiquer une radiographie crânienne.

L'évolution des kystes épidermoïques est très variable. Si dans de nombreux cas c'est une trouvaille d'autopsie, dans d'autres cas, au contraire, les troubles de compression cérébraux apparaissent et entraînent la mort si on n'intervient pas.

Dans une observation américaine, la découverte du kyste épidermoïde s'est faite à la suite d'une infection aiguë; la suppuration a été consécutive à une chute ou à un traumatisme, une fistule interminable s'établit et la mort survient par méningite ou œdème cérébral.

Chez un enfant de neuf mois, on a noté un cas de rupture spontanée d'une petite masse sous-cutanée donnant issue à une matière verdâtre, semi-pâteuse. C'est devant l'absence de cicatrisation de la plaie et la persistance d'une petite tumeur qu'on pratique la radiographie.

Signalons enfin l'exceptionnelle évolution vers la dégénérescence maligne avec métastase crânienne et envahissement des espaces sous-arachnoïdiens qui d'ailleurs a été nié par beaucoup d'auteurs.

Le kyste épidermoïde étant toujours une tumeur bénigne facilement énucléable et ne donnant pas de récurrence si on a pris soin d'extraire la totalité de la paroi kystique.

FORMES CLINIQUES

Il est impossible de décrire réellement des formes cliniques de tumeurs épidermoïdes ou dermoïdes. Nous pourrions les classer suivant le siège ou suivant la symptomatologie, mais on a vu combien grands étaient le polymorphisme, la variabilité et l'intrication des aspects cliniques.

On a essayé d'opposer les kystes d'origine congénitale au kystes traumatiques mais malgré leurs sièges classiquement différents, les tableaux cliniques sont facilement superposables.

La distinction entre kystes dermoïdes et kystes épidermoïdes relève de l'étude anatomopathologique.

Ce qui importe le plus, c'est la situation du kyste par rapport à la dure-mère. Un kyste extracranien pouvant être soit superficiel ou diploïque, les intra-duréliens pouvant être parapontiques ou parapituitaires ou se localiser en un point quelconque du système nerveux central. Ces derniers constituent un groupe très particulier non étudié ici.

L'aspect clinique le plus rare est donné par une tumeur intra-diploïque pour lesquels nous avons rapporté plusieurs observations.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Macroscopiquement, les kystes sont de taille très variable, depuis 1 mm. de diamètre jusqu'à une grosse tumeur de 15 cm. de diamètre et pesant jusqu'à 200 gramme. Leur éclat brillant, surtout visible à l'état frais, explique le terme « tumeur perlée » employé pour la première fois par CRUVEILHIER. La capsule blanc grisâtre ou jaunâtre est mince, ne contracte pas d'adhérence avec les tissus voisins et se détache facilement, mais quelquefois la tumeur principale donne naissance à des petites formations ramifiées, vraies tumeurs filles qui donnent à la tumeur mère un aspect déchiqueté. La capsule est très friable, ainsi que la tumeur elle-même; elle ne se détache qu'en partie du

contenu tumoral, car elle envoie de nombreux trabécules vers l'intérieur de la masse, la séparant en compartiments.

A la coupe, la tumeur est uniformément blanche ou jaune crème, de consistance savonneuse.

Absence totale de tous vaisseaux.

L'aspect histologique difficile du fait de la friabilité des tumeurs permet de voir que la capsule est formée de cellules épidermiques disposées en couches régulières recouvertes mais non pas toujours de faisceaux collagènes entre lesquels se voient quelques lymphocytes.

De l'extérieur vers l'intérieur, on voit l'épithélium normal passer progressivement de la couche germinative vers la couche granuleuse, composée de cellules plus aplaties, puis devenir corne et se détacher en formant de petites écailles qui constituent le centre de la tumeur.

L'épithélium germinatif est formé de 2 à 5 couches cellulaires, très rarement les cellules externes sont cylindriques, les plus souvent elles sont polygonales. Quequefois on voit entre ces cellules des ponts intercellulaires. Les noyaux sont gros ovales, avec un nucléole centrale.

La couche granuleuse suivante se compose de 2 à 4 couches cellulaires dont le protoplasme contient de nombreux granules de kératohyaline. Les formations

dermiques comme les glandes sudoripares, cheveux, papilles, font complètement défaut dans les kystes épidermoïdes.

Vers l'intérieur, on trouve l'épithélium corné; au centre de la tumeur de nombreux cristaux de cholestérine mêlés à des cellules desquamées.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic des kystes épidermoïdes se pose différemment suivant le siège de la tumeur et suivant ses conditions d'apparition.

1°) Nous envisagerons d'abord celui plus simple d'une tumeur extériorisée du cuir chevelu, soit qu'il s'agisse d'un kyste extra-cranien, soit d'un kyste du diploé ayant érodé la table externe et faisant saillie à la surface du crâne.

Le plus fréquemment, devant une tuméfaction arrondie, molle, bien limitée et indolore, on pense à un kyste sébacé banal et dans plusieurs des observations rapportées au début, le malade vient pour être opéré sur ce diagnostic; ce n'est qu'au moment de l'intervention ou plus tard devant la persistance de la plaie qu'on est appelé à rectifier le diagnostic.

Nombreux également sont les cas où on a diagnostiqué un lipome du cuir chevelu.

Dans certains cas, plus intéressants, la tumeur, du

fait de sa consistance et de son siège, peut prêter à confusion avec une méningo-encéphalocèle.

On sait que les signes classiques de méningocèles : battements cérébraux, gonflement à l'effort, peuvent appartenir à des kystes épidermoïdes, mais l'élément le plus important est l'absence de réductibilité ou de phénomènes cérébraux par pression de la tumeur.

D'autre part, malgré leur caractère de congénitalité, la localisation de ces deux affections est fort différente. La méningo-encéphalocèle s'observe surtout dans la région qui s'étend de l'inion au trou occipital, tandis que le kyste siège habituellement sur le vertex, la suture sagittale ou le bregma.

Enfin, les kystes sont toujours sessiles à l'encontre de certaines méningocèles. Seule une ponction exploratrice pourrait trancher un diagnostic hésitant, mais ce procédé dangereux, dans le cas d'une méningocèle ne sera que peu utilisé.

Plus rarement on sera amené devant une tumeur irréductible à poser le diagnostic de fibrome ou de néoplasie cranienne. Dans ce dernier cas, la tumeur est ferme et bosselée, la radiographie permettrait de voir le point de départ de la tumeur, soit cancer de la dure-mère ayant envahi la voûte, soit cancer du diploé évoluant à l'extérieur, soit encore épithéliome du cuir chevelu. Il existe parfois une autre tumeur en un point quelconque du corps et rapidement apparaissent des douleurs violentes.

D'autre fois, on aura à éliminer la syphilis dans sa forme hyperostosante, donnant précocement de la céphalée, une tumeur dure et fixe qui réagit remarquablement au traitement d'épreuve.

Nous n'envisagerons que rapidement les tumeurs réductibles telles que les angiomes, les abcès froids et le fongus de la dure-mère.

Les angiomes et les anévrismes donnent ordinairement des tumeurs battantes et modifiables par la position de la tête, souvent il existe une altération superficielle du cuir chevelu.

Les abcès froids, fréquents chez l'enfant et devant être distingués des affections congénitales s'accompagnent d'un bourrelet périphérique et évoluent vers la fistulisation.

Le fongus de la dure-mère, affection exceptionnelle apparaît chez l'adulte, donne rapidement des douleurs, des troubles cérébraux et aboutit à une ulcération ou à une hémorragie.

2°) *Diagnostic d'une lacune crânienne.*

Nous considérerons deux tableaux cliniques différents, tout d'abord celui d'une lacune isolée, puis celui d'une lacune faisant partie d'un syndrome plus ou moins complexe.

a) La lacune crânienne isolée pose avant tout le problème des lacunes congénitales. On la rattachera soit à une dysostose cranio-faciale ou à une dysplasie

pariétale. Dans une observation publiée à la Société médicale des hôpitaux, Julien MARIE décrit une variété particulière chez un enfant de 13 ans. La palpation et la radiographie montre deux orifices osseux symétriques, larges de 2 cm de diamètre, siégeant à la partie postérieure des pariétaux. L'examen est indolore et permet de sentir des battements cérébraux. Il n'existe aucun autre signe clinique ou humoral mais il est intéressant de relever un caractère familial dans certains cas.

Il en est de même dans une observation de LELONG et BOSQUET publiée à la Société de Pédiatrie. Il s'agit d'un garçon de 5 ans chez lequel on trouve par hasard deux lacunes craniennes siégeant sur le sommet de la tête, de chaque côté de la ligne médiane: la palpation montre des bords nets réguliers, non tranchants, l'os est remplacé par une paroi membraneuse tendue et pulsatile; la peau et le cuir chevelu sont normaux. La radio confirme le diagnostic: surtout on apprend que la mère et le grand-père de cet enfant ont toujours présenté des lacunes craniennes semblables.

Classiquement on devra aussi éliminer un craniotabès chez un nouveau-né, mais en réalité il ne s'agit pas de lacune mais d'un ramollissement circonscrit de la paroi crânienne donnant la sensation qu'on déprime une balle de celluloid.

b) Si on suppose que la lacune crânienne est acquise il faut considérer 2 ordres de faits :

Dans le premier groupe on a affaire à une lacune isolée due à une cause locale, on élimine donc les traumatismes obstétricaux ou autres, tout en se rappelant que certains kystes épidermoïdes ont à leur genèse une plaie du cuir chevelu ou une fracture de la voûte.

Exceptionnellement la tuberculose dans la forme perforante de VOLKMANN peut donner chez les jeunes avant 20 ans une destruction osseuse comparables à celle des kystes épidermoïdes. Presque toujours elle est associée à une autre localisation viscérale. Elle siège souvent sur l'opariétal ou le frontal, plus rarement sur le temporal et l'occipital. Cliniquement le début se fait par des douleurs, une cénhalée diffuse, tandis qu'apparaît une tuméfaction mal limitée, douloureuse, dure ou rénitente ramollie par endroits, il s'agit d'un abcès froid pouvant devenir pulsatile et réductible à la pression tandis qu'une nécrose osseuse ou une perforation se constitue. La lacune est dans ce cas plus irrégulière que dans celle des kystes épidermoïdes. L'évolution se fait vers la fistulisation.

Nous avons vu que la spécificité pouvait être responsable de tumeur superficielle dans sa forme hyperostosante. Elle peut également donner lieu à la période tertiaire à des gommes du crâne. Celles-ci, unique ou multiples peuvent aboutir à une uclération et former un abcès en « bouton de chemise » à travers la paroi perforée. Dans ce cas la lacune osseuse est arrondie,

régulière mais coexiste avec une ostéite raréfiante de la voûte crânienne.

Nous ne nous arrêterons pas beaucoup sur l'ostéo-



myélite chronique du crâne entraînant la formation de séquestre osseux, de zone lacunaire irrégulière en carte de géographie, puis d'une fistule interminable.

On retrouve dans les antécédents une poussée ai-

guë ou un traumatisme ou une plaie infectée du cuir chevelu.

En présence d'une ou plusieurs lacunes isolées du crâne on peut être amené à penser à un ostéoporose circonscrite, affection très rare, décrite pour la première fois par A. SCHULLER bien différente de la maladie de SCHULLER CHRISTIAN et dont GUILLAIN rapporte une observation unique en France. Il s'agissait d'une femme de 35 ans, hospitalisée pour céphalée violente, à type de migraine, de la région occipitale gauche, de vomissements, et de lipothymies, sans qu'on trouve aucun signe de localisation à l'examen clinique. Le fond d'œil et le liquide céphalo rachidien sont normaux, mais une radiographie de face montre 2 larges zones de décalcification arrondies polycycliques réunies sur la ligne médiane; une autre lacune siège sur l'occipital. Les os de la base sont un peu flous et pommelés, mais le reste du squelette est normal.

Le diagnostic différentiel entre une métastase osseuse crânienne et un kyste épidermoïdes peut parfois se poser. Les caractères distinctifs sont assez typiques car dans la métastase osseuse on trouve en général une petite tumeur adhérente au plan profond et à la peau, qui augmente progressivement et s'ulcère. Le point de départ de l'envahissement est en général le diploë, d'où la tumeur s'étend soit à l'extérieur, soit dans la

boîte crânienne entraînant des troubles douloureux et neurologiques.

Sur une radiographie que Monsieur MAY a bien voulu nous communiquer, on vérifie facilement les caractères très particuliers de ces images néoplasiques. Il s'agit d'une grande perte de substance irrégulière, un peu déchiquetée, de transparence inégale, entourée d'une couronne de tissu osseux raréfié en voie de disparition, le reste du crâne est normal.

Dans tous les cas, c'est la recherche minutieuse d'un cancer primitif, en particulier au niveau du sein, du corps thyroïde et de la prostate qui permettra d'éliminer le diagnostic.

Dans le deuxième groupe, la lacune fait partie d'un syndrome clinique plus ou moins net.

Bien qu'exceptionnelle, la maladie de Kahler peut donner une image lacunaire crânienne en général associée à d'autres manifestations osseuses ou viscérales. Le début se fait par des douleurs et une tuméfaction osseuse pouvant siéger en un point quelconque du squelette, des déformations, des fractures spontanées. A la radiographie, les lacunes sont en général de petite taille, souvent multiples, et s'accompagnent d'un processus de raréfaction diffus. Une ponction sternale, la recherche de la protéinurie de Bence Jones permet de faire le diagnostic de myélomes multiples.

En présence d'une énorme destruction osseuse com-

parable à celle qui a été trouvée chez le malade de l'hôpital Tenon, il est légitime d'évoquer le diagnostic d'une maladie de Schuller Christian.

Si le problème est rapidement résolu devant un syndrome caractérisé par un diabète insipide, trouble de la croissance, une exophtalmie et une ostéoporose crânienne, certains cas de lacunes mono symptomatiques demurent difficiles à résoudre, sans l'aide d'une ponction exploratrice ou d'une biopsie. On sait que la maladie de Schuller Christian, d'une très grande rareté, liée à une xanthomateuse généralisée des téguments et des viscères apparaît chez l'enfant jeune ou l'adolescent et évolue durant de longues années. Ce qui nous intéresse ici, ce sont les altérations crâniennes réalisées. Un des signes les plus importants est la constatation d'une lacune fronto-pariétale ou occipitale, revêtant les caractères suivants : perforations arrondies multiples souvent symétriques n'atteignant pas les sutures, confluant quelquefois pour donner une perforation unique aux contours polycycliques et réguliers.

Le diamètre en est variable de 1 à 10 cm. Si les lésions sont très étendues, la cavité est molle donnant l'impression d'un crâne gélatineux soutenu par quelques travées osseuses. Les bords de la lacune, élément le plus important du diagnostic, sont généralement à pic; les deux tables se réunissent en un rebord abrupt.

En dehors de ces lacunes on peut percevoir une ostéoporeuse basilaire, un ramollissement de l'arcade sourcillaire et parfois une densification circonscrite signalée par certains auteurs.

Enfin notons des signes accessoires, augmentation de volume du crâne donnant un aspect hydroencéphalique, une dehiscence des sutures, des signes d'hypertension intra crânienne.

En l'absence de signes hypophysaires ou de lésions associées de la face, seuls un examen de laboratoire et une ponction de la lacune qui ramène du tissu xanthomateux typique permettrait de poser un diagnostic certain.

Le difficulté diagnostique ne vient pas non seulement du fait qu'un kyste épidermoïde simule une maladie de Schuller Christian à symptomatologie lacunaire mais de ce que tous les signes cliniques de l'une ou l'autre affection peuvent être absolument superposables. Nous allons voir que chacun des éléments de la triade de Schuller Christian, diabète insipide, lacune crânienne, exophtalmie, devra être discuté séparément.

Dans l'observation que nous avons rapportée la lacune crânienne et l'exophtalmie revêtent les mêmes caractères que dans une Maladie de Schuller Christian. L'élément le plus caractéristique est la présence ou non du diabète insipide. Il n'a jamais été signalé au cours de kystes épidermoïdes du crâne ce qui est com-

préhensible car la localisation infundibulo-tubérienne des kystes, si elle existe, est très rare et la présence de diabète insipide est un argument contre un kyste épidermoïde.

Cependant son absence ne permet pas de rejeter le diagnostic d'un Schuller Christian puisqu'il manque dans quelques observations.

Les troubles endocriniens donnent lieu à des considérations du même ordre, dus à la perturbation hypophyso-tubérienne, ils manquent dans tous les cas de kystes épidermoïdes à l'exception d'une observation américaine.

Les examens de laboratoire très caractéristiques au cours d'une maladie de Schuller Christian montrent une augmentation des lipides totaux et du cholestérol, et sont en général normaux dans les kystes épidermoïdes. Cependant notons que dans notre observation le chiffre du cholestérol s'était élevé lors du premier examen à 3 gr. 28 pour devenir normal par la suite.

La mesure de la calcémie qui a été pratiquée dans quelques cas au cours de ces deux affections ne montre aucune modification anormale.

Enfin rappelons qu'un élément important du diagnostic peut être donné par le caractère plus ou moins évolutif des deux affections. Dans notre observation le malade a été vu à six ans d'intervalle sans que l'on constate aucun remaniement dans l'aspect clinique et radiologique des lésions, alors qu'au cours de toute ma-

ladie de Schuller Christian il apparaît rapidement des signes nouveaux dus à l'infiltration xanthomateuse généralisée.

Au cours d'un syndrome complexe d'un nanisme rénal avec hépato et spléno mégalie et troubles thermiques, DEBRE signale l'existence de lacunes osseuses. La radiographie a mis en évidence une lacune circulaire de la taille d'une lentille aux bords réguliers, siégeant sur le pariétal, à 4 cm. de la ligne médiane; elle s'accompagne d'autres destructions semblables du fémur et du tibia. L'auteur souligne que l'association de ces lésions osseuses avec une polydypsie, une néphrite chronique et une hépatosplénomégalie évoque une maladie de Schuller Christian à forme splénohépatique, une maladie de Niemann et Pick ou de Gaucher.

Quant aux altérations craniennes de la maladie de Paget, de Hodgkin ou de Recklinghausen, elles sont très différentes de celles que nous étudions et s'accompagnent de signes cliniques et humoraux très particuliers.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ANATOMO PATHOLOGIQUE

Nous avons déjà vu que durant de longues années les termes de cholestéatomes ou d'épidermoïdes ou d'endothéliome ont été employés indifféremment pour

désigner ces kystes craniens. Nous allons voir quels en sont les éléments différentiels.

1°. — *Les cholestéatomes.* Il existe en réalité des cholestéatomes vrais et de pseudo cholestéatomes. Si les vrais cholestéatomes devraient être considérés comme des épidermoïdes en général, presque tous les auteurs admettent que des tumeurs perlées de l'oreille moyenne sont le produit d'un processus inflammatoire chronique.

L'examen histologique de ces cholestéatomes montre que ce sont des masses de granulation recouvertes de couches d'épithélium et englobées dans des amas lymphocytaires, leucocytaires ou myéloblastiques ou dans des écailles qui montrent tous les stades de dégénérescence graisseuse.

Dans quelques cas, l'intérieur de la masse tumorale se compose de lamelles cornées sans aucune structure et de nombreux cristaux de cholestérine.

Les endothéliomes cholestéatomateux qui furent définitivement séparés du groupe des épidermoïdes par BLUMAIRE et qui proviennent des plexus choroïdes expliquent les théories de KLEBS et PERLS qui avaient proclamé l'origine endothéliale des épidermoïdes. On a proposé de les appeler psammomes.

Quant à la distinction entre kystes épidermiques et dermiques, elle repose essentiellement sur la présence dans ces derniers de formations dermiques, dents, poils, cheveux, glandes sébacées.

CONCLUSION

Les quelques observations des kystes épidermoïdes et dermoïdes du crâne que nous avons relevées montrent bien les nombreux problèmes pathogéniques et cliniques soulevés par ces tumeurs.

I. — Nous avons vu que ces tumeurs revêtent des tableaux cliniques fort différents dans lesquels nous distinguerons trois types principaux :

Le cas d'une tumeur superficielle isolée :
celui d'une lacune crânienne
et celui d'une compression cérébrale.

II. — Notons parfois l'existence d'un signe nouveau, une exophtalmie unilatérale qui vient compléter le diagnostic.

III. — Le polymorphisme des signes explique la difficulté du diagnostic qui se discute avec de nombreuses affections extra ou intra crâniennes.

L'observation personnelle que nous rapportons souligne la grande ressemblance clinique et radiologique avec une maladie de Schuller Christian puisque les signes communs ont été non seulement l'exophtal-

mie unilatérale mais surtout la lacune crânienne qui offre une image absolument identique; par contre un signe capital de la Maladie de Schuller Christian, le diabète insipide, n'a jamais été signalé; les troubles endocriniens associés paraissent exceptionnels, le chimisme humoral est peu modifié, enfin la tendance évolutive quand elle existe est très lente dans le cas de kystes épidermoïdes et l'affection s'étend sur de nombreuses années.

Rappelons que seules une ponction exploratrice ou une biopsie constituent les éléments formels du diagnostic différentiel.

IV. — Si la latence de ces tumeurs kystiques est grande et la bénignité presque absolue, l'intervention chirurgicale devra toujours être proposée, elle seule permettant par une ablation complète de la masse tumorale d'éviter les complications rares telles qu'une suppuration ou une compression cérébrale progressive entraînant une issue fatale.

Vu

Le Doyen :

BAUDOUIN

Vu

Le Président de la Thèse :

LENORMANT

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

GIDEL

BIBLIOGRAPHIE

- Traité des affections congénitales de Lannelongue.*
Bulletins et Mémoires de Société de Chirurgie, MOUCHET,
1919; *Thèse de Bordeaux*, 1920.
Indian Medical Gazet, De Castro 1921;
Thèse de Paris. ANDRAL, 1922.
Bul. Mémoires, Société de Chirurgie, ROUVILLOIS, 1925.
Surgery gynecology et obstetrics, CUSHING, 1922.
The Lancet, TODESCO et FLORENCE, 1927.
Journal d'Electrologie et radiologie, PARNANCEAU, 1927.
Surgical Clinic of North America, WHEELER, 1930.
Société Pédiatrie, ARMAND-DELILLE, 1931.
Archives franco-belges de Chirurgie, MOREAU, 1931.
Société de Pédiatrie, LELONG et BOSQUET, 1932.
Annals of Roentgenology, 1933.
Canadian medical Association, COUNCH, 1934.
Société Méd. Hôpitaux de Paris, Julien MARIE, 1935.
Société Méd. Hôpitaux de Paris, GUILLAI', 1935.
Revue médicale française, BONHOMME, 1935.
Bulletins et Mémoires, Société de Chirurgie, BALZY et
MALGRAS, 1935.
Archives of Surgery, Paul BUCY, 1935.

Journal of American med. Association, GRAFTON LOVE et KERNOHEN, 1936.

Leitschrift fur die gelte nurologie et psychatrie, MAHONEY, 1935.

Journal of Bones and Joints Surgery, COUNCH, 1936.

New England journal of Medecine, Donald MUNRO, 1937.

Sté Méd. Hôpitaux de Paris, DEBRE, Julien MARIE, 1937.

Traité de Duplay et Stern, 1937.

Journal of Laryngology and otology, JEFFERSON 1938.

Atlas d'ophtalmologie, HARTMAN.

Thèse de Marseille, MERCIER, 1938.

British Journal of Surgery, ROWBOTTAM, 1939.

Archives de Chirurgie, MASMONTEIL et VAUTIER, 1939.

Surgery Gynecology obstetric, technic of osteoplastic craniotomy, 1939.

Staff med. Mayon Clinic, 1939.

Proc. Staff Meet. Mayo Clinic, 1940.

Thèse de Bordeaux, LEGER, 1940.



